

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1951

THÈSE

POUR LE

N° 301

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

HEBERT Jacques, Edmond, Georges, Paul

Chevalier de la Légion d'Honneur

Compagnon de la Libération

Né le 8 Août 1920, à Falaise (Calvados)

Présentée et soutenue publiquement le

17 AVR 1951

DE L'ORIGINE CONGÉNITALE

DU

RÉTRÉCISSEMENT AORTIQUE

Président : M. LIAN, Professeur

PARIS

MAISON D. P. TAIB

8, Rue Casimir-Delavigne

1951

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1951

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(diplôme d'Etat)

par

HEBERT, Jacques, Edmond, Georges, Paul

Chevalier de la Légion d'Honneur

Compagnon de la Libération

Né le 8 août 1920 à Falaise (Calvados)

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

DE L'ORIGINE CONGENITALE

du

RETRECISSEMENT AORTIQUE

-:-

Président : Monsieur LIAN (Professeur).

-:-

PARIS

MAISON D.P. TAIB

8, rue Casimir Delavigne
1951.

DOYENS HONORAIRES :

MM. BALTHAZARD, BAUDOIN,

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BALTHAZARD, BASSET, BAUDOIN, BRINDEAU,
E. BRUMPT, CARNOT, CHEVASSU, CHIRAY, CLERO,
DELBET, GUILLAIN, HARTMANN, LAIGNEL-LAVASTINE,
LAUBRY, LEMIERRE, LHERMITTE, LOEPER, MARION,
MATHIEU, MULON, OMBREDANNE, ROUVIERE, SANNIE,
SEBILEAU, SEZARY, TANON.

DOYEN Léon BINET
Membre de l'Institut
ASSESEUR Jean VERNE

I. - PROFESSEURS.

	MM.
Anatomie	OLIVIER
Anatomie pathologique	LEROUX
Bactériologie	GASTINEL
Biologie médicale	VERNE
Cancérologie médicale, sociale	HUGUENIN
Carcinologie	OBERLING
Chimie médicale	POLONOVSKI
	BROCC
Cliniques chirur.	CADENAT
	MONDOR
	QUENU
Clinique chirurgicale répara- trice et orthopédique	MERLE d'AU- BIGNE
Clinique de cardiologie	DONZELOT
Clinique chirurgicale infan- tile et d'orthopédie	FEVRE
Clinique chir. pleuro-pulmon.	MONOD
Clinique de la tuberculose	BERNARD
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT - DUTAILLIS
Clinique de puériculture	LELONG
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER
Clinique des maladies du sys- tème nerveux	ALAJOUANINE
Clinique des maladies des enf.	DEBRE
Clinique des maladies infect.	MOLLARET

	MM.
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique gynécologique	F. BRENTANO
	BENARD
	LAROCHE
	MOREAU
	LIAN
Cliniques médicales	
Clinique méd. hydro-climato. thér.	J. BESANCON
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR V-R.
	LANTUEJOUL
Cliniques obstétricales	LEVY-SOLAL
	N...
Clinique ophtalmologique	VELTER
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER
Clinique rhumatologique	COSTE
Clinique stomatologique	DECHAUME
Clinique urologique	FEY
Embryologie	GIROUD
Histoire de la méd. et de la chir.	BARIETY
Histologie	CHAMPY
Hygiène et clinique première enf.	CATHALA
Hygiène et méd. préventive	JOANNON
Médecine du Travail	DESOLLE
Médecine légale	PIEDELIEVRE
Parasitologie et histoire natu- relle médicale	GAILLIARD
Pathologie chirurgicale	de GAUDART d'A.
Pathologie exotique	LAVIER
Patho. expérimentale et comparée	LEMAIRE
Pathologie médicale	N...
Path. et thérapeut. générales	de GENNES
Pharmacologie et matière méd.	HAZARD
Physiologie	BINET
Physique médicale	STROHL
Problèmes alimentaires (c. t. pers)	RICHET
Radiologie médicale	DESGREZ
Technique chirurgicale	MOULONGUET
Thérapeutique	TURPIN
Thérapeutique chirurgicale	SENEQUE
Thérapeutique médicale	CHABROL

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES et AGREGES

	MM.		MM.
Anatomie	(CORDIER DEBEYRE DELMAS		(HUGUIER LAURENCE LEGER
Anat.Path.	(Mle GAU- THIER-V. BUSSER	Pat.chirur.	(OLIVIER PADOVANI POILLEUX
Bactériolo- gie	(FASQUELLE NEVOT		(ROUX RUDLER
Biol. méd.	(BOURLIERE ETTORI	Pat.expéri- mentale	(VERNE MERKLEN
Chimie méd.	(JAYLE SCHAPIRA		(BERNARD BOUDIN
Dermato-sy- philigraphie	(DEGOS BULLIARD		(CASTAIGNE CONTE
Histologie	(COUJARD DESCLAUX		(DECOURT DOMART
Hydrologie	(DEBRAY BOYER	Pat.médicale	(DREYFUS FAUVERT
Hygiène	(DEPARIS DEROBERT		(HAMBURGER KOURILSKY
Médecine légale	(GAULTIER N...		(LAMY MAURIC
Neurochir.	(de SEZE GRASSET		(MILLIEZ PERRAULT
Neurologie	(LEPAGE MAYER		(RAMBERT THIEFFRY
Obstétrique	(MERGER RAVINA	Pédiatrie	(TURIAF LAPLANE
	(VARANGOT		(Marie
Ophtalmo- logie	(OFFRET DESVIGNES	Pharmacologie	(LEVY Mle CHEYMOL
Oto-rhino- laryngo.	(HALPHEN MADURO	Physiologie	(BARGETON PARROT
Parasitolo- Parasito- coloniale	(BRUMPT CHABAUD ff	Physique médicale	(DOGNON DJOURNO
Pat.chirur	(ABOULKER BAUMANN	Psychiatrie	(GOUGEROT BARUK
	(GOSSET	Psychiatrie infantile	(MICHAUX

	MM.		MM.
Stomato.	CHAPUT (Mme)	Thérapeutique	BROUET
Urologie	KUSS	(chargé de l'ens.)	

III.- PROFESSEURS HONORAIRES
et AGREGES RAPPELES à l'EXERCICE, --
pour le service des examens.-

MM. BASSET (Pathologie chirurgicale), BRINDEAU (Obstétrique), GATELLIER (Clinique Chirurgicale), LE LORIER (Obstétrique), VAUDESCAL (Obstétrique).

IV.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET
AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE AN -
NEXE A TITRE PERMANENT. -

	MM.		MM.
Clinique chirur.	{ AMELINE	Clinique médicale	{ BOULIN
	{ MENEGAUX		{ BROUET
	{ PATEL		{ CACHERA
	{ SICARD		{ DELARUE
Clinique obstét.	{ DIGONNET	Urologie	{ GARCIN
	{ ECALLE		{ HAGUENAU
	{ LACOMME		{ LENEGRE
Clinique ophtal.	{ SUREAU		{ MARCHAL
	{ RENARD		{ MOUQUIN
Oto-rhino- laryngo.	{ AUBIN		{ SOULIE
			COUVELAIRE

Secrétaire de la Faculté	M. MOREL
Secrétaire-Adjoint	Mle CHAINTREUIL
Bibliothécaire en Chef	Dr. HAHN
Bibliothécaires	{ Mles DUMAITRE
	{ GOICHON
	{ LAURENT
	{ LE NOIR

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES CHERS PARENTS

Nous leur devons d'avoir
pu reprendre nos études.

A MON EPOUSE

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Docteur Camille LIAN

Professeur de la Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin-Chef de l'Hôpital de la Pitié,
Membre de l'Académie Nationale de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur de nous prendre
dans son service, et qui
nous a inspiré le sujet
de cette thèse,

Qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre respectueuse
reconnaissance pour ses
précieux conseils et son
enseignement.

A Monsieur le Docteur Jean-Jacques WELTI
Médecin Assistant des Hôpitaux de Paris

Qui nous a dirigé dans la
rédaction de ce travail,
En témoignage de notre
respectueuse gratitude.

A Monsieur le Docteur FACQUET

Avec l'expression de notre
profond respect.

A Messieurs les Docteurs
J. OLIVIER et R. VILLEY de Caen,

Qui les premiers nous ont
fait aborder les problèmes
de la Physiologie cardia-
que.

A Messieurs les Docteurs
A. MORICE,
Directeur de l'Ecole de Médecine de Caen,
et R. CHAPERON,
Professeur de Clinique Chirurgicale,

Qui nous ont encouragé à
reprendre nos études

A MES MAITRES
de l'Ecole de Médecine de Caen

A la Mémoire glorieuse du Général
Philippe LECLERC de HAUTECLOCQUE,

Il nous enseigna la Volonté
et l'Energie.

A Madame la Générale
LECLERC de HAUTECLOCQUE,

En hommage très respectueux.

Au Général Charles de GAULLE

Pour répondre à son appel du
18 juin 1940, nous avons in-
terrompu nos études et lutté
pour l'honneur et la liberté
de notre pays durant six an-
nées.

A ceux qui furent nos chefs de guerre
au Moyen-Orient et au Désert,
nos Compagnons, les Généraux
Edgard de Larminat
Charles Koenig

Au Général et à Madame Charles MAST

En remerciement de leurs at-
tentions à notre égard et
des encouragements qu'ils
nous ont prodigués.

DEFINITION

Nous décrirons sous le nom de Rétrécissement Aortique Congénital une sténose valvulaire ou sous-valvulaire de l'orifice aortique présente à la naissance sans nous inquiéter de savoir s'il s'agit d'un trouble de l'embryogénèse ou du remaniement par une endocardite foetale d'un canal ou d'un orifice aortique embryologiquement normaux.

°°°

HISTORIQUE

Existe-t-il vraiment un rétrécissement aortique congénital, ou le rétrécissement aortique, que l'on qualifie de congénital, est-il la conséquence d'une endocardite silencieuse de l'enfance : telle est l'alternative que, selon les époques, les auteurs ont résolue dans un sens ou dans l'autre, non sans un peu de parti pris.

Actuellement l'existence du rétrécissement aortique congénital est admise par tous, mais toutes les observations publiées sous ce titre n'ont pas le même intérêt scientifique.

Dans une thèse soutenue à Paris, en 1841, BURGUIERES rapporte le cas d'une jeune fille âgée de 19 ans à l'autopsie de laquelle il trouva un gros coeur avec un ventricule gauche de petite capacité. L'orifice aortique, écrit-il, présente une circonférence bien au-dessous de la normale. En place des valvules sigmoïdies on trouve une lame horizontale, percée en son centre d'une ouverture lenticulaire -

re; cette lame formée par un tissu assez dense est convexe régulièrement du côté de l'aorte, et présente dans ce sens trois petits prolongements".

A l'ouverture du cadavre d'un graveur de 26 ans renversé par un cabriolet, le même auteur constate que "l'embouchure de l'aorte présente un rétrécissement considérable de son calibre, son diamètre n'étant que de trois lignes ; les valvules aortiques sont petites et en rapport avec l'orifice mais parfaitement saines d'ailleurs et suffisantes. Il concluait "que l'origine congénitale de ces divers modes de rétrécissement (sous-aortique et aortique) ne paraît pas douteuse".

Des observations semblables, et pour lesquelles on a émis la même hypothèse pathogénique, ont été publiées par BERNUTZ en 1849, BLIN en 1854, ALMAGRO en 1862, PEACOCK et GREENFIELD en 1872, GAIRDNER en 1874, HARANGER en 1882, LE - FEBVRE en 1886, BRUNO WOLF en 1899, DONZELLO en 1903, TONDI, WEIL et MOURIQUAND en 1908.

Il serait un peu vain de vouloir relater en détails toutes ces observations. Signalons toutefois que dans sa thèse inaugurale BRUNO WOLF rapportait un authentique cas de rétrécissement aortique congénital chez un enfant de un mois et demi et faisait mention des statistiques de RAU-CHFUSS (24 cas) et de VIERORDT (10 cas sans survie). L'observation publiée par WEIL et MOURIQUAND est particulièrement intéressante car elle concerne un enfant de cinq mois, porteur d'un rétrécissement aortique congénital avec persistance du canal artériel et anomalies pulmonaires et spléniques ; cet enfant mourut à neuf mois.

L'impression qui se dégage de ces lectures est qu'au début du XXème siècle, des cas indiscutables de rétrécissement aortique congénital ont été rapportés noyés au milieu de nombreux autres dont l'origine congénitale nous paraît avoir été parfois avancée un peu à la légère.

C'est pourquoi, Monsieur GALLAVARDIN, suivi par l'Ecole Lyonnaise, avait beau jeu, en 1909, pour souligner que l'absence d'antécédents rhumatismaux ne suffisait pas à affirmer l'origine congénitale de la sténose aortique pure. Après avoir étudié les cas de DONZELLO et de TONDI, il concluait qu'il était impossible d'affirmer comme de nier l'origine congénitale de cette malformation, ou son développement latent et longtemps silencieux pendant l'enfance sous l'influence d'une endocardite chronique ou subaiguë. La seconde hypothèse lui paraissait plus séduisante et plus vraisemblable ; les cas, qu'il rassemblait sous le nom de Rétrécissement Aortique Pur des Jeunes Sujets, étaient, selon lui, plutôt la conséquence d'une endocardite silencieuse constituée dans l'enfance ou dans l'adolescence, qu'une affection congénitale.

Ses élèves GRAVIER, TOURNIAIRE, ROUBIER puis CLERC (Thèse de Lyon 1935) cherchent à fortifier cette hypothèse pathogénique. Pour GRAVIER et TOURNIAIRE, par exemple, "l'individualité du rétrécissement aortique pur non rhumatismal des jeunes sujets ne fait aucun doute, il s'agit d'une forme très spéciale d'endocardite à évolution lente, électivement sténosante, réalisant la simple soudure des bords sigmoïdiens et jamais les délabrements importants, générateurs d'insuffisance aortique, qui sont d'ordinaire la conséquence de la maladie rhumatismale".

Par contre d'autres auteurs continuent à soutenir que le rétrécissement aortique pur est probablement d'origine congénitale. LAUBRY et PEZZI en avaient déjà rapporté deux cas en 1914 et ils le décrivaient dans leur Traité des Maladies Congénitales du Cœur (1921). Ils faisaient remarquer qu'"une endocardite valvulaire réalise difficilement un rétrécissement sans insuffisance" et ajoutaient "Nous croyons légitime de suspecter l'origine congénitale de toute sténose pure de l'adulte, qui ne comptera à son actif qu'une étiologie douteuse".

Revenant en quelque sorte à son point de départ, l'Ecole Lyonnaise, elle-même, admettait en 1936 que le rétrécissement aortique des jeunes sujets pouvait être soit acquis, soit congénital. M. GALLAVARDIN terminait un article du Journal de Médecine de Lyon de cette même année en concluant sur l'analogie de cette affection, soit avec le rétrécissement mitral de Duroziez, soit avec le rétrécissement congénital de l'artère pulmonaire. Il soulevait dans une note l'objection de l'individualisation imparfaite du rétrécissement aortique congénital, ce qui tiendrait pour lui à sa latence symptomatique complète dans le premier âge qui ne porte pas le médecin à rechercher les signes comme il est naturellement conduit à le faire pour le rétrécissement de l'artère pulmonaire. "On peut conclure, dit-il, qu'il est plus fréquent que le rétrécissement de l'artère pulmonaire".

Les cardiologues américains, sans trop s'embarasser des théories qui cherchaient à expliquer le phénomène, reconnaissent sans ambages l'existence du rétrécissement aortique congénital.

MAUD ABBOT (1931) dans son tableau récapitulatif de mille cas de Cardiopathies Congénitales, présentait 11 cas de sténose aortique pure avec survies échelonnées de 21 heures à 24 ans et 12 cas de sténose sous-orificielle plus souvent associée à d'autres anomalies.

HELEN TAUSSIG, dans son livre des Malformations Congénitales du Cœur (1947), consacre la majeure partie de son chapitre des "Anomalies des Valvules Aortiques" au rétrécissement aortique congénital. Ce serait pour elle, ou bien le résultat d'un arrêt du développement et ce serait le cas des sténoses sous-valvulaires, ou bien le résultat d'une lésion acquise avant la naissance et ce serait souvent le cas du rétrécissement aortique pur. "Mais, ajoute-t-elle on trouve aussi de telles anomalies dans la disposition des valvules des rétrécissements aortiques purs qu'on est bien obligé d'admettre une malformation congénitale".

P.D. WHITE (1949) considère les sténoses aortiques et sous-aortiques comme des malformations extrêmement rares. Il estime qu'elles sont parfois accompagnées d'insuffisance aortique et que cette association n'est pas l'apanage des lésions acquises de l'orifice aortique.

Parmi les auteurs français, DONZELOT admet l'existence du rétrécissement aortique congénital; elle est envisagée comme une possibilité par LENEGRÉ et MATHIVAT dans l'étiologie du Rétrécissement Aortique Calcifié.

Le travail présenté par BABEAU en 1942 mérite d'être particulièrement souligné. Cet auteur faisait remarquer que les antécédents rhumatismaux étaient beaucoup plus rares dans le rétrécissement aortique pur (4 cas sur 71) que dans le rétrécissement mitral pur (32 cas sur 71); il en fait un argument en faveur de l'étiologie congénitale de nombreux Rétrécissements aortiques. Il présentait ensuite quatre observations personnelles dans lesquelles le rétrécissement aortique avait été identifié très tôt, respectivement à un mois, six mois, dix-huit mois et avant deux ans, chez des enfants ne présentant aucun antécédent rhumatismal ou infectieux.

La nature congénitale du rétrécissement aortique paraissait indiscutable dans ces circonstances.

ARGUMENTS PRESENTES EN FAVEUR
DE L'ORIGINE CONGENITALE
D'UN RETRECISSEMENT AORTIQUE

Il ressort de cet historique qu'un des points essentiels de notre travail va donc être la discussion de la valeur des arguments sur lesquels on peut se fonder pour dire qu'un Rétrécissement Aortique est congénital. On peut distinguer des arguments anatomiques et des arguments cliniques.

Arguments anatomiques -

Ils sont de valeur inégale selon que l'on considère le rétrécissement sous-aortique ou le rétrécissement orificiel.

Sans parler de l'atrésie, cas extrême qui pour LAUBRY et PEZZI résulterait d'une coalescence des valves semi-lunaires, ou d'une absence totale d'orifice avec atrophie de l'aorte, nous considérerons avec ces deux auteurs qu'il existe deux types anatomiques de rétrécissement aortique. L'origine de l'aorte comprend en effet deux portions, l'une supérieure constituée par l'anneau fibreux, élastique, sur lequel s'insèrent les sigmoïdes, l'autre qui est la région située en dessous dite Infundibulum Aortique (improprement d'ailleurs, car elle n'a ni la forme, ni l'individualité de l'infundibulum pulmonaire et mériterait plutôt le nom de cône artériel).

La sténose sous-aortique siège sur cette deuxième portion. Elle se caractérise par l'épaississement des parois sous-jacentes à l'orifice, formant ainsi à quelques millimètres en-dessous de l'insertion valvulaire un bourrelet limitant un pertuis dont les dimensions sont variables. L'appareil sigmoïdien est sain, les valvules sont de souplesse normale et suffisantes. L'origine congénitale de ce type de lésion semble évident.

Dans sa forme compliquée, le bourrelet plus ou moins scléreux se recouvre de plaques calcaires athéromateuses et il est évident que des végétations peuvent se greffer sur ces lésions et déborder sur la région mitro-aortique.

KEITH, HELEN TAUSSIG admettent que le bourrelet qui crée le rétrécissement sous-aortique serait dû à la persistance d'une membrane de tissu fibreux, située immédiatement au dessous des valvules et qui disparaît chez le sujet normal. Ce serait donc une déviation du processus évolutif du Bulbus Cordis.

La sténose orificielle siège au niveau de l'appareil sigmoïdien. Elle serait plutôt le résultat d'une atteinte valvulaire que d'une véritable sténose de l'orifice aortique. C'est pourquoi il est difficile de montrer ce qui revient à une malformation congénitale ou à une lésion acquise.

"Ou bien, écrivent LAUBRY et PEZZI, les valvules sont modifiées dans leurs formes, leur souplesse, leur nombre, leurs insertions, garnissant ainsi l'orifice d'un anneau plus ou moins régulier ou fibreux, ou bien et c'est l'aspect ordinaire, elles se soudent entre elles et forment un diaphragme fibreux percé au centre d'un orifice dont la largeur, le siège et la forme sont variables, offrant l'aspect du museau de tanche, déjà signalé pour le rétrécissement pulmonaire". Ces mêmes auteurs ajoutent dans leur chapitre de pathogénie : "D'une part endocardite foetale pure le plus souvent évidente ou qu'il faut distinguer d'une endocardite acquise, tellement est grande la similitude des deux lésions : la présence de stigmates congénitaux aidera à la différentier ; d'autre part, vice de développement avec ou sans lésions d'endocardite foetale surajoutées. Telle est la double pathogénie de la sténose de l'aorte à son origine".

Certains auteurs, tels VIERORDT, font dépendre la sténose orificielle uniquement d'une endocardite foetale.

TAUSSIG pense que le rétrécissement orificiel serait provoqué par une calcification anormale des valves. Dans les cas extrêmes, les valvules semi-lunaires sont remplies de formations calcaires au point de constituer un collier solide de pétrifications qui encerclent la partie basse de l'aorte et causent ainsi un rétrécissement très prononcé de l'orifice.

Que peut conclure le clinicien de ces données anatomiques ?

Peu de choses, hélas ! car s'il est possible de qualifier à coup sûr de congénital le rétrécissement aortique sous-orificiel, il est par contre absolument impossible de le distinguer cliniquement du rétrécissement orificiel. Enfin, même en ayant en main la pièce anatomique, il est parfois impossible de dire, en cas d'infection, si celle-ci ne s'est pas greffée sur un orifice anormal, ou en cas de non-infection, si le processus inflammatoire ne s'est pas retiré d'un orifice normal après l'avoir modifié.

Arguments cliniques -

Que penser de la présence ou de l'absence d'antécédents inflammatoires ?

On peut leur accorder une valeur statistique et c'est l'opinion des auteurs qui ont parlé du rhumatisme articulaire aigu dans l'étiologie possible du rétrécissement aortique.

Nous connaissons d'une part l'existence du rétrécissement aortique acquis après une endocardite silencieuse.

Nous admettons parfaitement d'autre part qu'un rétrécissement aortique congénital puisse se compliquer d'une infection secondaire à type d'endocardite rhumatismale. TAUSSIG présente un cas de ce genre dans son ouvrage et estime pouvoir déterminer, d'après l'évolution, la préexistence de la cardiopathie congénitale.

Il est évident que la présence d'antécédents inflammatoires ne va pas forcément à l'encontre

de l'origine congénitale d'un rétrécissement aortique, reconnaissons toutefois que dans ce cas cette hypothèse pathogénique devient très douteuse. D'autre part l'absence d'étiologie connue est un argument tout à fait insuffisant en faveur de la sténose congénitale.

Comme nous l'avons vu plusieurs fois le rétrécissement aortique est souvent associé à d'autres cardiopathies. Pourrions nous tirer de ces associations un argument en faveur de son origine congénitale ?

Anatomiquement peut-être, si le rétrécissement aortique s'accompagne d'une hypertrophie marquée du ventricule gauche avec un orifice mitral indemne, ou bien d'une insertion anormale d'une valvule de cet orifice : c'est ainsi que des chordae tendinae peuvent joindre le bord de la valvule aux fragments de tissu membraneux à la persistance duquel KEITH attribue le rétrécissement sous-orificiel.

Des lésions congénitales sont parfois associées au rétrécissement aortique, telles la persistance d'un canal artériel, une coarctation aortique, ou une communication interauriculaire ; mais dans ces cas on pensera tout naturellement que le rétrécissement aortique est le résultat d'une greffe endocarditique sur un orifice normal ou anormal mais non rétréci à la naissance (aorte bicuspide).

L'association du rétrécissement aortique et d'une cardiopathie congénitale ne saurait donc prouver l'origine congénitale de la sténose.

A plus forte raison, nous n'oserons parler d'origine congénitale si nous trouvons simultanément des signes de mitralite par R.A.A. en même temps que des signes de rétrécissement aortique.

Nous rencontrerons parfois une insuffisance sigmoïdienne aortique associée à la sténose de l'orifice de l'aorte. COOPER ROSE en 18 , MAUD ABBOT en 1931 ont signalé cette éventualité qui est assez fréquente selon TAUSSIG, assez rare pour WHITE.

On ne manquera pas d'opposer à notre hypothèse pathogénique que cette association constitue un argument en faveur du remaniement d'un orifice déjà atteint et rétréci par l'infection. Or le R.A.A. est rare chez le jeune enfant, exceptionnel même avant 3 ans, selon FROMENT, JEUNE et GONIN ; nous savons, d'autre part, la lenteur relative du développement d'une lésion rhumatismale capable de produire un rétrécissement avec insuffisance associée de l'orifice aortique :

Nous estimons donc que si cette association est constatée dès les premiers mois, force est d'admettre qu'elle était présente dès la naissance.

TAUSSIG pense d'ailleurs que l'origine congénitale de cette insuffisance associée n'est pas démontrée de façon évidente. En effet cet auteur trouve à l'autopsie, d'une part des sujets porteurs de sténose aortique congénitale et d'une insuffisance associée et d'autre part des sujets atteints d'endocardite maligne, un aspect semblable des valvules : il y a cependant dans le passé des malades du premier groupe une absence "frappante" selon ce même auteur, de tout antécédent endocarditique. TAUSSIG conclut sans prendre parti en disant que ce qui importe n'est pas le problème de l'étiologie de l'insuffisance associée à la sténose congénitale, mais le fait que cette association se rencontre fréquemment.

Nous admettrons donc qu'une insuffisance découverte tardivement chez un sujet connu depuis toujours comme porteur d'un rétrécissement aortique orificiel, ne saurait aller à l'encontre de l'origine congénitale de la sténose, mais constituerait plutôt une preuve de la localisation secondaire d'une endocardite, sur un orifice sans doute anormal.

Quant aux signes physiques du rétrécissement aortique congénital, ils ne se différencient

pratiquement pas de ceux du rétrécissement aortique acquis. Selon TAUSSIG, le souffle serait plus intense et plus raupeux, le thrill plus prononcé, mais ces caractères sémiologiques sont trop nuancés et trop inconstants pour servir efficacement à distinguer l'origine d'une sténose aortique.

L'évolution lointaine un peu différente pourra donner quelques présomptions, "retroactives" d'ailleurs, en faveur du processus congénital ou du processus inflammatoire mais ne saurait en constituer une preuve formelle. Une endocardite fixée sur un orifice peut se retirer définitivement, mais cette éventualité est très rare et un épisode infectieux est bien souvent suivi de nombreux autres.

Enfin, selon TAUSSIG, les sujets porteurs d'une sténose orificielle aortique avec insuffisance présenteraient beaucoup plus souvent des manifestations d'endocardite maligne qu'une insuffisance cardiaque, au contraire l'évolution du rétrécissement acquis avec insuffisance se ferait toujours vers l'insuffisance cardiaque, à tel point, dit cet auteur, que l'apparition d'une défaillance cardiaque chez un sujet porteur d'une malformation congénitale doit faire penser à une surinfection rhumatismale.

En définitive, nous retiendrons de ce chapitre clinique que ni la présence ni l'absence d'antécédents inflammatoires ou de cardiopathies associées, telle une insuffisance aortique ne peuvent en réalité servir d'argument de valeur pour ou contre l'origine congénitale d'une sténose aortique.

L'absence d'étiologie possible connue nous paraît être une condition utile à sa vraisemblance, mais non suffisante.

La sémiologie et l'évolution lointaine ne peuvent nous fournir que des présomptions tout à fait vagues en faveur de cette hypothèse pathogénique.

RECHERCHES PERSONNELLES

Pour notre part désirant rassembler des observations peu discutables de rétrécissement aortique congénital, nous n'avons retenu que des cas très nets avec ou sans insuffisance associée ; nous avons pris comme critère essentiel de l'origine congénitale la découverte des signes de sténose avant deux ans.

Sur les 190 dossiers de rétrécissement aortique pur et sur les 175 dossiers de rétrécissement aortique avec insuffisance, que notre Maître le Professeur LIAN nous a prié de dépouiller, nous avons finalement retenu 11 observations.

- Nous présentons 10 rétrécissements aortiques congénitaux purs constatés 5 fois avant l'âge de 9 mois et 5 fois entre 9 mois et 2 ans.
- Nous n'avons trouvé qu'un seul cas de sténose aortique congénitale associée avec une insuffisance, qui avait été également constatée dès la naissance.

Nous décrirons successivement les signes physiques sur lesquels nous avons basé notre diagnostic de rétrécissement aortique pur ou avec insuffisance, les arguments qui nous ont paru justifier l'origine congénitale de ces sténoses, les manifestations dont se plaignaient nos malades.

Notre série ne comporte aucune autopsie et notre travail est donc uniquement basé sur la clinique.

DIAGNOSTIC POSITIF

Signes physiques du rétrécissement aortique pur -

Le rétrécissement aortique pur est caractérisé par des signes physiques qui traduisent la gêne apportée à la circulation par la diminution brutale du calibre de l'aorte ; la veine liquide entrant alors en vibration donne naissance à un souffle, signe capital de la sténose aortique, dont les caractères sont :

- son temps de production : systolique
- son intensité forte, d'autant plus grande que la sténose est plus importante
- son timbre rude, pénible à l'oreille, d'autant plus râpeux que le rétrécissement est plus marqué
- son siège maximum basal et parasternal droit
- sa propagation dans les vaisseaux du cou et aussi vers la pointe où on peut souvent l'enregistrer.

TAUSSIG précise que, dans le rétrécissement sous-orificiel, le souffle aurait son maximum à droite du sternum mais qu'il serait moins élevé que dans la sténose orificielle.

Tous nos malades présentaient un souffle systolique, qui était toujours d'intensité forte, de timbre râpeux et rude, en bruit de soie parfois, donnant bien une sensation désagréable à l'oreille.

Il siégeait toujours à la base du thorax.

6 fois le maximum était entendu à la droite du sternum :

2 fois dans le premier espace intercostal droit.

4 fois dans le deuxième espace intercostal droit.

3 fois ce maximum siégeait à gauche du sternum

- 1 fois au premier espace intercostal gauche
- 1 fois au deuxième espace intercostal gauche
- 1 fois le souffle était également entendu à gauche du sternum dans les trois premiers espaces.

1 fois le maximum de ce souffle était perçu au creux sus-sternal.

Ce souffle systolique se propageait dans l'aorte et dans les gros vaisseaux du cou et surtout à droite d'une façon constante, et presque aussi souvent vers la pointe; enfin, il a été possible de le percevoir dans le dos cinq fois sur dix.

Un frémissement systolique, traduction tactile du souffle auquel il est synchrone, accompagne parfois ce dernier. Nous l'avons senti 3 fois avec netteté; son siège maximum nous a paru être au creux sus-sternal et sur la base du sternum, il était en général possible de le percevoir mais avec moins d'intensité le long des vaisseaux du cou.

Nous avons toujours trouvé un second bruit du coeur normal, ce qui est conforme aux vues de TAUSSIG.

Classiquement la tension artérielle maxima des sujets atteints de rétrécissement aortique pur est basse, la différentielle est plutôt pincée, ce qui n'a rien de surprenant puisque la sortie du sang du ventricule est freinée par la sténose, et enfin l'indice oscillométrique est petit. Le pouls serait parfois retardé (Pulsus tardus des anciens auteurs).

Chez nos malades les tensions artérielles maxima sont toujours assez peu élevées à l'exception toutefois de notre malade n° 9 qui, avec l'âge et une ménopause avancée, présente depuis deux ans une hypertension évidente. Les pressions minima sont en rapport avec les maxima. Les indices oscillométriques sont plutôt faibles.

En prenant la tension artérielle par la méthode auscultatoire, nous avons trouvé 7 fois sur 10 une zone silencieuse supraminimale : elle était de 2 cms dans nos observations n° 1, 4, 6, 8, de 2 cms 5 dans l'observation n° 7, de 3 cms dans les observations n° 3, 9. Rappelons que ce signe décrit par notre Maître le Professeur LIAN, est tout à fait pathognomonique d'un rétrécissement artériel : en prenant la tension par la méthode auscultatoire on constate après avoir trouvé la maxima, la disparition des bruits artériels pour une contre-pression supérieure à la minima oscillométrique de quelques centimètres de mercure, les bruits ne réapparaissent plus au fur et à mesure de la décompression.

Nous avons trouvé ce signe très fréquemment dans les rétrécissements artériels que nous avons étudiés et nous lui attachons quand il existe une grande valeur sémiologique.

A l'examen radiologique, la réaction cardiaque se traduit par une image de dilatation du ventricule gauche plus ou moins marquée, assez peu importante selon TAUSSEIG.

Pour notre part, nous avons trouvé 3 fois (ob. n° 7, 9, 10) un ventricule gauche de taille augmentée, mais cette dilatation n'était pas considérable sauf chez notre malade hypertendue dont nous avons déjà parlé. (Obs. n° 9).

La dilatation de l'aorte ascendante serait une éventualité fréquente pour les auteurs américains; VAQUEZ et BORDET écrivaient déjà que "l'origine congénitale d'une sténose aortique aura lieu d'être soupçonnée quand la radioscopie aura montré chez un sujet jeune atteint de cette lésion, une dilatation plus ou moins marquée du vaisseau".

Nous n'avons trouvé qu'une fois seulement une aorte élargie (Obs. n° 6), une autre fois l'aorte paraissait flexueuse. Par contre nous avons vu une fois une aorte de dimensions réduites,

Nous devons affirmer enfin n'avoir jamais mis en évidence de calcifications sigmoïdiennes aortiques chez les 6 malades que nous avons pu revoir récemment . Les autres, qui ne se sont pas présentés à la consultation depuis 1940, avaient été examinés à une époque où la recherche des calcifications ne se faisait pas systématiquement.

Notre Maître le Professeur LIAN nous a appris que dans le rétrécissement aortique acquis, l'allongement de la systole pouvait constituer une sorte d'adaptation ventriculaire au surcroît de travail causé par la sténose orificielle. Nous avons recherché cet allongement systolique chez plusieurs de nos malades en calculant la constante systolo-diastolique de Lian et Baraige. Nous avons trouvé dans les observations que nous présentons des valeurs normales de cette constante.

Enfin nous savons depuis les beaux travaux de DAILHEU-GEOFFROY que le rétrécissement aortique acquis s'accompagne presque toujours d'une déviation à gauche de l'axe électrique du coeur et d'une surcharge importante du ventricule gauche. Nous avons recherché s'il en était de même chez nos malades. Leurs électrocardiogrammes sont pratiquement normaux ; exceptionnellement nous avons pu voir une image de surcharge gauche chez la malade qui a développé une hypertrophie secondaire récente.

Nous estimons que l'aspect normal de ces tracés est dû au fait que la plupart de nos observations concernent des enfants ou des individus jeunes chez lesquels l'affection était bien tolérée et chez qui il n'existait encore aucune dilatation du ventricule gauche.

Nous n'avons pu pratiquer chez ces enfants, vus pour la plupart dans le cadre d'une consultation externe, de cathétérisme du coeur droit, ni d'angiocardiographie.

Signes physiques du Rétrécissement Aortique avec insuffisance associée -

Les signes physiques du Rétrécissement Aortique avec insuffisance traduisent d'une part la gêne apportée à la circulation par la sténose, d'autre part le reflux de l'ondée sanguine à travers un orifice aortique dont la fermeture est imparfaite.

Le souffle systolique est tout à fait semblable à celui du rétrécissement orificiel pur; il est souvent accompagné d'un frémissement.

Dans l'observation que nous présentons, le souffle systolique était rude, il avait son maximum au 2ème espace intercostal droit et au creux sus-sternal, il se propageait dans les gros vaisseaux du cou (carotides et sous-clavières) et dans le dos.

Il est accompagné d'un frémissement dont le maximum est au creux sus-sternal et qui se perçoit le long des gros vaisseaux du cou.

Le souffle diastolique provoqué par le reflux du sang à travers un orifice aortique dont les valvules n'assurent pas l'étanchéité, est un souffle doux, entendu le long du bord droit du sternum, où il est en général plus fort que le long du bord gauche et dans les deux premiers espaces intercostaux. Dans notre observation il en était ainsi : le souffle diastolique débutait avec la fin du deuxième bruit, il était maximum au 2ème espace intercostal gauche.

La tension artérielle est assez peu élevée, surtout si le rétrécissement est très serré. La minima est basse, parfois inappréciable, l'indice oscillométrique est de petite amplitude.

Notre malade a une tension artérielle maxima de 12,5 une tension minima de 7, un indice oscillométrique de 2,5 au membre supérieur ; il n'y a pas de zone silencieuse supraminimale.

Classiquement le pouls de ces sujets serait ample et dépressible. Le pouls de notre malade était normal.

La radioscopie rend évidente la dilatation du ventricule gauche qui doit d'une part lutter contre la sténose pendant la systole et d'autre part doit supporter l'ondée sanguine de reflux pendant la diastole. L'aorte selon TAUSSIG se - rait parfois dilatée, des calcifications seraient souvent visibles.

Chez notre malade qui était âgée de 13 ans quand nous l'avons vue pour la dernière fois, le ventricule gauche était modérément, mais nettement hypertrophié ; l'aorte était normale, malgré une recherche attentive, aucune calcification aortique sigmoïdienne ne put être mise en évidence.

L'électrocardiographie montre classiquement des images de surcharge gauche. Les tracés de notre malade étaient normaux ce qui selon nous serait dû à la bonne tolérance de l'affection chez cette jeune fille.

Notre diagnostic positif a donc été édifié uniquement sur la symptomatologie clinique. Disons toutefois que nos patients présentaient des signes sémiologiques d'une telle netteté que nous ne pensons pas avoir fait figurer parmi nos observations des cas qui ne soient pas des rétrécissements aortiques. Notre Maître le Professeur LIAN a d'ailleurs examiné lui-même tous ces malades avant de nous en confier les dossiers.

-:-

Diagnostic différentiel -

Le diagnostic différentiel du rétrécissement aortique se posera principalement avec :

le rétrécissement de l'artère pulmonaire
une communication interventriculaire haut
située

le complexe d'Eisenmeiger

la coarctation aortique

sans parler bien entendu du diagnostic entre rétrécissements aortiques acquis et congénital que

nous discuterons dans le chapitre suivant.

Le rétrécissement de l'artère pulmonaire, dont le souffle systolique est maximum en général aux 2ème et 3ème espaces gauches, s'accompagne d'une dyspnée marquée, d'une saillie importante de l'arc pulmonaire à l'examen radioscopique avec dilatation des cavités droites, d'une grande déviation à droite de l'axe électrique du coeur et d'une cyanose plus ou moins importante.

La communication interventriculaire haut située, forme rare de la maladie de Roger, donne naissance à un souffle systolique de la base qui a parfois son maximum dans le 3ème espace gauche et se propage souvent à la partie postérieure de l'hémithorax gauche.

Seul le cathétérisme du coeur droit permet, par dosage des gaz du sang, de se rendre compte de la présence ou de l'absence du shunt. En cas de sténose aortique le sang du ventricule contient la même quantité d'O₂ que celui de l'oreillette droite.

Le diagnostic avec un complexe d'Eisenmeiger avec cyanose non apparente est des plus délicats. En principe, dans cette affection, le souffle s'entend sur toute l'aire précordiale plutôt qu'à la base, le pouls et la tension artérielle sont normaux, la vitesse de circulation est très augmentée, la saturation de l'oxygène abaissée. L'angiocardographie permet enfin de voir la substance de contraste passer directement du ventricule droit dans le ventricule gauche, tandis que dans le rétrécissement aortique il n'y a pas de mélange du sang des deux circulations.

Enfin, on ne confondra pas le rétrécissement orificiel de l'aorte avec une coarctation. Cette affection diffère de la précédente par les caractères particuliers du souffle systolique dont le maximum siège souvent dans les 2ème ou 3ème espaces intercostaux gauches et qui s'entend très bien dans le dos

où il est parfois plus intense qu'à la face antérieure du thorax. Elle en diffère encore par le contraste qui existe entre l'hypertension artérielle brachiale et l'hypotension des membres inférieurs, par les signes qui traduisent la circulation artérielle collatérale et enfin par le double bouton aortique à la radioscopie.

o°o

ARGUMENTS EN FAVEUR DE L'ORIGINE
CONGENITALE DES RETRECISSEMENTS
AORTIQUES RAPPORTES

I) Rétrécissements aortiques purs -

Nous avons donc sélectionné parmi 190 cas de rétrécissement aortique pur 10 observations de sténose aortique que nous prétendons d'origine congénitale.

Notre argument majeur est la précocité de la découverte par le médecin d'un souffle systolique aortique. Nous avons groupé ces dix enfants en deux catégories : la première comprend 5 cas découverts avant 1 an, la seconde comprend 5 cas découverts entre 1 an et 2 ans.

Nos malades ne présentaient aucun antécédent infectieux connu. Un interrogatoire soigné, extrêmement méticuleux des parents de ces enfants ne nous a révélé aucune maladie infectieuse pas même de banales rhino-pharyngites saisonnières. Nous avons d'ailleurs éliminé systématiquement de notre étude toutes les observations où nous pouvions avoir quelques raisons de suspecter l'existence de vagues douleurs articulaires, d'angines répétées, d'une scarlatine plus ou moins fruste et enfin de convulsions ou de mouvements choréiques.

Nous ne pensons pas qu'une maladie infectieuse silencieuse ou inaperçue ait pu provoquer chez ces enfants, et en particulier chez ceux de notre première catégorie un rétrécissement aortique pur. Dans le cas du rhumatisme articulaire aigu, le développement insidieux chez l'enfant d'une sténose aortique pure ou sans insuffisance aortique ou sans atteinte mitrale est selon TAUSSIG pratiquement inexistante.

Nous connaissons aussi l'exceptionnelle rareté du R.A.A. chez l'enfant de moins de 3 ans et nous savons surtout la gravité des atteintes rhumatismales à cet âge qui évoluent selon GRENIER presque inexorablement vers la Pancardite et la mort.

La clinique nous fournit encore plusieurs arguments certes de valeur bien moindre que la précocité de l'âge de découverte en faveur de l'origine congénitale de nos rétrécissements aortiques.

Les souffles systoliques et les frémissements que nous avons perçus sont beaucoup plus intenses que ceux des sténoses acquises. En outre, quand un souffle de rétrécissement acquis devient très intense et très rude, il est tout à fait exceptionnel qu'il ne s'accompagne pas d'un souffle discret d'insuffisance aortique. Or ces dix sténoses aortiques présentaient un souffle systolique très intense, mais aucune ne présentait de souffle diastolique comme nous avons pu le vérifier par la phonocardiographie.

L'expérience clinique quotidienne nous apprend aussi l'ordre d'apparition habituel assez particulier, des symptômes d'une atteinte infectieuse de l'endocarde, rhumatismale par exemple : une insuffisance valvulaire aortique apparaît presque toujours avant le rétrécissement qui ne survient que beaucoup plus tard après un remaniement important et très lent de l'orifice aortique par l'endocardite.

Une infection, qui serait survenue après la naissance, chez un enfant dont le rétrécissement a été constaté au cours des premiers mois paraît donc devoir être logiquement écartée de son étilogie. Il est impossible qu'elle ait pu se développer de façon si importante et dans un délai si bref, et il faut bien admettre l'existence de la sténose à la naissance.

Enfin, l'évolution lointaine de nos cas nous paraît confirmer encore leur origine non infec-

tieuse. Tous les cliniciens connaissent hélas la fréquence des réveils évolutifs de la maladie rhumatismale, et des endocardites en général. Or, il y a plus de quatorze années que nous suivons certains de nos malades, nous n'avons jamais constaté chez eux de modifications de ces signes de sténose, ni de lésions surajoutées de type rhumatismal par exemple, et ceci renforce encore, à notre avis, notre hypothèse d'une origine non infectieuse mais congénitale de ces rétrécissements aortiques purs.

II) Rétrécissement aortique avec insuffisance-

Après avoir étudié attentivement 175 dossiers de rétrécissement aortique avec insuffisance que notre Maître le Professeur LIAN nous avait confiés, nous croyons devoir n'en retenir qu'un seul cas dont l'origine congénitale nous ait paru indiscutable.

Les souffles systolique et diastolique que présente cette malade sont connus depuis sa naissance, ils furent retrouvés à tous les examens successifs que subit cette malade et sans aucune modification. Notre patiente n'a jamais présenté de douleurs articulaires, d'angines répétées, de mouvements choréïques ni de scarlatine.

Le rétrécissement aortique acquis avec insuffisance produit rarement des souffles aussi nets que ceux que nous avons perçus chez cette malade. Enfin, l'ordre d'apparition des symptômes de l'endocardite rhumatismale est caractéristique : il y a d'abord une insuffisance valvulaire qui est ensuite lentement remaniée, les signes de rétrécissement n'apparaissent que tardivement.

Notre critère majeur en faveur de l'origine congénitale de la sténose aortique avec insuffisance associée nous paraît donc être la précocité et la simultanéité de la découverte des deux souffles.

Nous n'avons trouvé au cours de nos recherches aucune observation de rétrécissement aortique congénital constaté avant l'âge de deux ans et qui par la suite se soit compliqué d'une insuffisance sigmoïdienne apparue plus tardivement. Nous savons que cette éventualité est possible et déplorons de ne pouvoir en présenter un seul cas.

C'est encore la grande précocité de découverte du souffle systolique aortique qui sera dans ce cas le meilleur critère de l'origine congénitale de cette sténose ; le souffle diastolique traduit à notre avis une insuffisance sigmoïdienne secondaire due, soit au développement au cours de la croissance, soit au remaniement par une endocardite d'un orifice rétréci et plus ou moins anormal dès la naissance.

MANIFESTATIONS FONCTIONNELLES,
TOLERANCE, PRONOSTIC.

Nos malades, quand ils sont venus pour la première fois à la Consultation externe de la Pitié, étaient pour la plupart des enfants chez lesquels le médecin de famille lors d'un examen systématique ou fortuit avait découvert un souffle systolique de la base.

Les parents désiraient être rassurés et avoir l'avis de notre Maître le Professeur LIAN. Ceci explique pourquoi certains de nos petits malades n'ont été suivis que pendant quelques années, en particulier les provinciaux qui reviennent deux ou trois fois seulement avant d'être tout à fait perdus de vue.

Les troubles fonctionnels dont se plaignent nos malades porteurs d'un rétrécissement aortique orificiel pur, sont dans l'ensemble assez légers.

La croissance de nos enfants est normale, la plupart ne sont pas gênés dans leurs activités.

Les syncopes nous ont paru tout à fait exceptionnelles puisque seul notre malade n° 6 en a présenté une qui était peut être sans rapport avec son rétrécissement.

Selon TAUSSIG les syncopes existent quand la sténose est très serrée, elles surviendraient lors d'un effort, dureraient très peu de temps ce qui leur a valu la dénomination de "syncopes à l'emporte pièce". Elles seraient dues à une ischémie cérébrale transitoire causée par l'insuffisance du débit artériel.

Notre malade n° 1 présentait une légère tendance lipothymique.

Nous croyons ces phénomènes analogues aux douleurs précordiales parfois anginoïdes dont se plaignaient nos malades n° 6, 9, 10 qui se-

lon nous seraient en rapport avec une ischémie momentanée du myocarde. Notons toutefois que ces douleurs n'étaient jamais comparables à celles de la crise d'angor : elles étaient moins intenses, ne forçaient pas les patients à s'arrêter quand ils marchaient, elles étaient cependant précordiales à type de constriction, survenaient à l'effort, à la montée des escaliers.

Nous avons rencontré assez souvent une dyspnée d'effort, nous l'avons en effet trouvée chez 5 de nos malades assez légère dans l'ensemble et seulement très accusée chez notre hypertendue dont le rétrécissement aortique était encore bien toléré il y a deux ans.

Notre malade porteuse d'un rétrécissement aortique orificiel avec insuffisance se plaint surtout d'être facilement essoufflée à l'effort, elle est incapable de courir ni de porter une charge importante. Cependant, elle n'est pas gênée dans son travail et donne pleine satisfaction à son employeur (boulangier).

Il nous paraît donc que dans l'ensemble le rétrécissement aortique congénital est une affection bien tolérée. Certes il est difficile de se faire une idée d'après les quelques cas que nous avons pu rassembler. Notre bonne impression vient peut-être du fait que les observations que nous rapportons concernent des enfants qui étaient des malades ambulants vus non pas comme de véritables malades mais le plus souvent comme des curiosités sémiologiques. Il est toutefois à noter que plus de quatorze années se sont écoulées entre l'âge de découverte et l'âge du dernier examen de 6 de nos malades atteints de sténose orificielle pure. Par ailleurs nous n'avons jusqu'à maintenant qu'une seule observation de malade âgé de plus de vingt ans, et ceci est assez concordant avec les statistiques, plutôt pessimistes à notre avis de MAUD ABBOT; cet auteur donne en effet comme un âge moyen de trois

ans et neuf mois dans les sténoses orificielles et de 23 ans et 3 mois dans les sténoses sous-orificielles.

Selon TAUSSIG la plupart des porteurs de sténose congénitale de l'orifice aortique arrivent à l'âge adulte. Le pronostic dépend pour cet auteur de l'importance de la sténose, mais il faut toujours craindre la mort subite et ces malades paient un tribut très lourd à l'endocardite maligne aiguë ou lente.

Pour notre part désirant nous faire une idée à ce sujet, nous avons recherché parmi un certain nombre de protocoles d'autopsies de malades décédés de Maladie d'Osler, la présence dans les antécédents cliniques ou dans le compte-rendu de l'amphithéâtre du Rétrécissement aortique congénital. Nous n'en avons pas trouvé tandis que nous avons rencontré plusieurs Maladies d'Osler venues compliquer la persistance d'un canal artériel ou d'autres anomalies congénitales.

Enfin il nous paraît logique d'admettre pour la sténose associée à l'insuffisance de l'orifice aortique un pronostic moins favorable étant donné l'évacuation imparfaite du ventricule gauche et la répercussion de ce phénomène sur toute la circulation. TAUSSIG, qui fait autorité sur la question, estime cependant la défaillance myocardique exceptionnelle dans ce cas et considère les endocardites malignes comme la cause terminale la plus fréquente de l'évolution de cette malformation congénitale.

CONCLUSIONS

I) Après avoir été tantôt affirmée à la légère, tantôt niée avec un certain parti pris, l'existence du Rétrécissement Aortique Congénital nous paraît pouvoir être affirmée.

II) Un seul argument peut permettre de considérer qu'un rétrécissement aortique est d'origine congénitale, c'est le fait que le médecin a entendu un souffle à l'auscultation de l'enfant au cours des deux premières années de son existence. Cet argument trouve sa valeur maxima si le souffle a été constaté au cours de la première année.

III) Sur 190 cas de rétrécissements aortiques purs, 10 (6 garçons et 4 filles) nous ont paru congénitaux ; nous les avons répartis en deux groupes suivant la date de leur découverte :

Groupe I : 5 cas découverts avant 1 an

Groupe II: 5 cas découverts entre 1 et 2 ans.

IV) Sur 175 observations de rétrécissement aortique avec insuffisance associée, un seul découvert à la naissance est sûrement d'origine congénitale.

V) Nous n'avons porté qu'à bon escient le diagnostic de rétrécissement aortique.

Tous nos malades présentaient un souffle systolique de la base ayant les caractères du souffle orificiel aortique. Beaucoup d'entre eux avait une tension artérielle dont la prise par la méthode auscultatoire montrait une zone silencieuse supraminimale.

Aucun de ces sujets examinés à ce point de vue ne présentait de calcifications sigmoïdiennes.

VI) D'après ce que nous avons vu, le rétrécissement aortique congénital nous a semblé être une malformation bien tolérée, mais nous n'avons pu suivre assez longtemps nos malades pour l'affirmer.

Notre but a été seulement de confirmer l'existence du rétrécissement aortique congénital et de souligner sa relative fréquence.

Vu :
Le Président de Thèse :
signé : LIAN

Vu :
Le Doyen :
signé : BINET

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :
signé : JEAN SARRAILH

OBSERVATION N° I - Groupe I

R... Paulette -

Malade âgée de 17 ans suivie dans le service depuis 1940; un souffle a été trouvé quand elle avait deux mois. Le développement somatique est normal.

Aucun trouble fonctionnel en dehors d'une petite tendance lipothymique.

On trouve à l'examen un gros souffle systolique basal dont le maximum est entendu au deuxième espace droit ; il se propage dans tout le thorax et masque le second bruit. On perçoit cependant fort bien celui-ci au 3^{ème} espace droit et dans la région apexo-xyphoïdienne où le souffle est moins intense. Ce dernier se propage au creux sus-sternal et aux artères du cou. Son maximum dans le dos est perçu dans la fosse sus-épineuse droite, on le suit encore dans la gouttière latéro-vertébrale surtout à gauche.

La tension artérielle maxima auscultatoire au membre supérieur est de 11, les bruits artériels disparaissent à 8, la minima oscillométrique est de 6. Il existe donc une légère zone silencieuse supraminimale que l'on retrouve également au membre inférieur. L'indice oscillométrique est de 3.

La radioscopie confirmée par un cliché frontal nous a montré une dextrocardie avec inversion de l'aorte, estomac à gauche et absence de calcifications aortiques.

Sur le tracé électrocardiographique nous avons trouvé un bas voltage et un complexe en W en DI un S croché en D2, D3, V5 et V6.

OBSERVATION N° 2 - Groupe I

H... Andrée -

La malade qui est âgée de 16 ans vient consulter pour une affection congénitale du coeur reconnue à l'âge de 4 mois au cours d'une coqueluche. Elle ne se plaint que d'une légère dyspnée d'effort.

On trouve à l'examen un gros souffle systolique de la base maximum dans les deux premiers espaces, un peu mieux entendu à gauche qu'à droite. On le perçoit mieux au creux sus-sternal que dans l'aire précordiale, il se propage dans les sous-clavières et dans les deux fosses susépineuses. On l'entend aussi dans la région omo-vertébrale, le long de la colonne vertébrale.

Au membre supérieur la tension artérielle maxima est de 11,5 cms de mercure, la minima est de 5, l'indice oscilométrique de 5. Au membre inférieur, la maxima est de 12, la minima de 5, l'indice oscilométrique de 3.

Radiologiquement la silhouette cardio-aortique est normale.

OBSERVATION N° 3 - Groupe I

R... Alain -

Enfant âgé de 5 ans $\frac{1}{2}$ suivi dans le service depuis un an.

Il avait été envoyé par son médecin qui nous signalait qu'il avait présenté depuis sa naissance un souffle systolique. C'est un enfant de développement et de comportement normaux, qui pèse 17 Kilogrammes ; il présente chaque hiver de nombreuses bronchites, il n'est jamais cyanosé ni dyspnéique.

L'examen de la base du coeur révèle un souffle systolique accompagné d'un frémissement. Ce souffle a son maximum au 1er espace intercostal droit, il se propage à la pointe où il paraît renforcé et jusqu'au bord postérieur du creux de l'aisselle. On l'entend aussi dans tout l'hémithorax droit, dans les vaisseaux du cou, carotides et sous-clavières et enfin dans le dos où il est maximum dans la fosse épineuse droite et va en diminuant jusqu'à la base du thorax.

Tension Artérielle

M.S.G. Max	9 $\frac{1}{2}$	I.O.	$\frac{3}{4}$	
	9		2	pas de bruits artériels
	8		2	id
	7		1	id
	6		$\frac{1}{2}$	
	5		$\frac{1}{2}$	
M.S.D. Max	8		1 $\frac{1}{2}$	bruit artériel perçu et qui disparaît très vite.
	7		2 $\frac{1}{2}$	pas de bruits
	6		2 $\frac{1}{2}$	id
Min	5		1 $\frac{1}{2}$	id

Au membre inférieur la maxima auscultatoire est de 10 cms de mercure, les bruits ne sont plus perçus à 8, la minima oscillométrique est de 5, l'indice oscillométrique est de 4.

La radioscopie nous a montré un coeur de dimensions normales ; après ingestion de baryte, le calibre de l'aorte paraît réduit.

L'électrocardiogramme présente des complexes diphasiques de grand voltage en DI et D3 (RSI et RS3) avec probablement une légère

surcharge gauche.

OBSERVATION N° 4 - Groupe I

A... Raymond - 14 ans - 1941

Le malade est âgé de 14 ans quand il est amené pour la première fois à la consultation où il est suivi depuis 7 ans. Il se plaignait de dyspnée d'effort qui l'aurait toujours gêné.

L'examen du coeur montre un gros souffle systolique de la base entendu dans toute la région précordiale avec une intensité maxima aux 2^{ème}, 3^{ème} et 4^{ème} espaces intercostaux gauches ; il est encore assez fort au 1^{er} espace droit, très fort au creux sus-sternal. On le perçoit dans le dos dans les deux fosses sous-épineuses et le long du bord gauche du rachis.

Au membre supérieur, on perçoit tout juste les bruits artériels pour une contre pression de 9 cms de mercure, à 8 on ne les entend plus, la minima oscillométrique est de 6 cms, l'indice oscillométrique de $3\frac{1}{2}$.

Au membre inférieur, la maxima est de 11, avec disparition rapide des bruits, la minima est de 6. Il y a donc une zone silencieuse supraminimale importante.

L'électrocardiogramme montre un axe droit avec des signes du surcharge gauche.

OBSERVATION N° 5 - Groupe I

V... Joelle.

Enfant de 2 ans $\frac{1}{2}$, née à l'issue d'une grossesse fatigante mais normale sans incidents pathologiques, en particulier sans éruptions suspectes. Poids à la naissance : 3 Kgs 250. Allaitement mixte jusqu'à 4 mois.

Vers 4 mois et demi, un médecin appelé pour une toux banale sans fièvre a parlé d'asthme. Le même médecin consulté pour une rougeole découvre à l'examen de l'enfant alors âgée de 9 mois un "souffle au coeur". L'enfant ayant toujours pleuré pendant le premier examen, il est possible que cette raison ait empêché de percevoir le souffle. Le développement est tout à fait normal : 1ère marche à 15 mois, 1ère dent à 7 mois, 2ème à 13 mois. Courbe pondérale normale.

Actuellement bel enfant de deux ans et demi qui court, joue, ne semble pas du tout gêné par la respiration, ne s'enrhume pas facilement, ne fait pas de fièvre. Un examen récent a montré la persistance du souffle ce qui l'amène à consulter.

Examen un peu gêné par les craintes de l'enfant ; on trouve un gros souffle systolique qui a son maximum au 2ème espace droit, sans thrill, fortement propagé dans les vaisseaux du cou et dans les fosses sus-épineuses surtout à gauche. On l'entend encore vers la pointe. A un deuxième examen le souffle paraît plus fort au 2ème espace intercostal gauche. Les artères fémorales battent normalement. La tension artérielle maxima est de 7 cms de mercure, la minima imprévisible. La radioscopie nous a montré une image normale et une absence de calcification sigmoïdienne aortique. L'électrocardiogramme est normal AQRS à + 75°.

OBSERVATION N° 6 - Groupe II

B... Jean-Claude.

Enfant âgé de 12 ans envoyé de la Consultation des Enfants Malades pour un souffle systolique de la base qui avait été découvert quand il avait 16 mois.

Aucun antécédent rhumatismal, pas de scarlatine, ni de chorée.

Cet enfant accuse de la dyspnée d'effort ; se plaint de palpitation et de quelques douleurs précordiales. Il a fait une fois une syncope.

L'examen montre un gros souffle systolique intense, grave, rude dont le maximum siège au premier espace intercostal droit. Il est aussi intense au creux sus-sternal. Il se propage vers la pointe où l'on perçoit un léger éclat du second bruit, en haut vers les gros vaisseaux du cou. Il ne s'entend pas dans le dos et ne s'accompagne pas de frémissement cataire.

Tension artérielle -

MSG	Max.	10	I.o	2
		9		4
		8		5
		7		5
		6		5
				disparition des bruits
	Min	5		3
		4		1 $\frac{1}{2}$

Le pouls est régulier. La radioscopie montre un léger élargissement de l'aorte, de face et en OAD. L'oesophage est normal, le volume du coeur aussi. Pas de calcification aortique visible. L'électrocardiogramme est normal.

OBSERVATION N° 7 - Groupe II

F... Maurice

Enfant âgé de 16 ans normalement développé suivi depuis quatre années dans le service. La cardiopathie a été découverte à l'âge de 17 mois à l'occasion d'une diarrhée verte. Le souffle est confirmé ensuite à chaque examen. L'enfant accuse une légère dyspnée d'effort.

A l'examen on trouve un souffle systolique grave et râpeux, dont le maximum est sur le manubrium à la hauteur des deux premiers espaces intercostaux, et peut être mieux entendu encore au creux sus-sternal. Le souffle se propage jusqu'à la pointe, très fortement dans les vaisseaux du cou, faiblement à la partie interne de la fosse sus-épineuse droite.

On sent un frémissement cataire au creux sus-sternal et sur le manubrium.

Tension artérielle -

MSG Max	10½	I.O	2	
	9	3½	bruits très faibles perçus	
			tibles dans qq révolutions.	
	8	2½	bruit disparu.	
	7	1½		
Min	6	1		

Il existe donc une zone silencieuse supranimale importante. La radioscopie montre un coeur à la limite de la normale, avec un arc moyen allongé et une absence de calcification aortique. A l'électrocardiogramme, déviation à droite de l'axe électrique. Vit. de circulation normale, vit. de sédimentation normale. Test à l'éther négatif.

OBSERVATION N° 8 - Groupe II

V... Jacques -

Le malade est âgé de 19 ans ; il se croyait porteur d'une maladie de Roger.

L'affection a été constatée à 18 mois. La seule maladie importante avant cet âge est une broncho-pneumonie.

On se trouve en présence d'un malade très nerveux qui se plaint de palpitations à l'effort et à l'émotion.

L'examen montre un souffle systolique intense, rude, dont le siège maximum est au 2^{ème} espace intercostal droit perçu dans toute l'aire précordiale, audible dans le dos aux deux fosses sus-épineuses et plus marqué à gauche.

Tension Artérielle -

M.S.G. Max	12	I.O.	1 $\frac{1}{2}$
	11		3
	10		4 $\frac{1}{2}$
	9		4 disparition des bruits
	8		3
Min	7		1 $\frac{1}{2}$
	6		1
	5		$\frac{1}{2}$

Le pouls est régulier et un peu petit. La radioscopie montre une aorte flexueuse. L'électrocardiogramme est normal.

OBSERVATION N° 9 - Groupe II

D... Paulette

La malade âgée de 23 ans vint pour la première fois dans le service en 1936 pour dyspnée d'effort. Un médecin lui avait trouvé "un souffle au coeur" à l'âge de 2 ans.

L'examen montra un souffle systolique basal très intense accompagné d'un léger frémissement. Le maximum de ce souffle en position debout, siégeait dans le 2^{ème} espace gauche, il

était moins marqué au 1er espace droit, puis au 1er espace gauche, et enfin au 2ème espace droit ; en position assise son maximum semblait dans le 2ème espace droit. Il se propageait, d'une part vers la pointe et un peu en dehors, d'autre part au creux sus-sternal, dans les vaisseaux du cou et au creux sus-claviculaire droit, il était à peine perceptible au creux sus-claviculaire gauche. On l'entendait bien dans le dos sans que l'on puisse parler d'un maximum. Ce souffle était très râpeux et très rude, en bruit de scie.

Tension Artérielle au M.S.G.

Max	13	I.O. =	
	12		5
	11		7
	10		8 bruits faibles
	9		8 $\frac{1}{2}$
	8		9 $\frac{1}{2}$
	7		9 pas de bruit
	6		7
Min	5		4 $\frac{1}{2}$
	4		3

La radioscopie montrait alors un ventricule gauche normal, l'électrocardiogramme était normal.

L'affection était donc bien tolérée chez cette malade qui ne travaillait pas ; elle subit ensuite une intervention pour péritonite d'origine salpingée, puis une hystérectomie subtotale. Elle revint plusieurs fois à la consultation se plaignant d'une dyspnée plus intense à chaque nouvel examen.

A 37 ans, donc 14 ans après sa première venue dans le service, elle revient à la consultation, accusant des palpitations, des douleurs précordiales, des céphalées avec scotomes et bourdonnements d'oreille.

Nous lui trouvons les mêmes signes auscultatoires, et une élévation très importante de sa tension artérielle : Max. 18, Min. 5 avec dis-

parition des bruits à 11.

La radioscopie montra un coeur globuleux avec une saillie légère de l'arc moyen. L'électrocardiogramme montre une image de surcharge gauche (T1-T2 diphasiques, T3 négatif, décalage inférieur de ST1 et de ST2).

OBSERVATION N° 10 - Groupe II

F... Roger

Enfant âgé de huit ans qui ne peut courir sans ressentir de violentes douleurs précordiales. L'affection a été constatée à l'âge de 2 ans.

On entend à l'auscultation un gros souffle systolique râpeux dont le maximum siège au deuxième espace droit. Il est perçu aussi dans le deuxième espace gauche.

La radioscopie montre un coeur globuleux sans saillie de l'arc moyen.

L'électrocardiogramme est normal.

OBSERVATION N° 11 -

D... Paulette -

Enfant de 13 ans vue en 1948 à la Consultation externe de la Pitié. Ses parents ont 10 enfants dont plusieurs seraient cardiaques.

D'après la mère, un "souffle au coeur" a été découvert par le Docteur B... aussitôt après l'accouchement (Forceps pour lenteur de dilatation du col). Depuis, les médecins qui ont examiné cette enfant, ont tantôt affirmé

qu'elle n'avait qu'un souffle tantôt qu'elle en avait deux.

La croissance a été normale, il s'agit d'une fille de taille plutôt petite mais de développement somatique et psychique normaux.

Elle n'est jamais malade, on ne retrouve pas d'angines répétées, ni de douleurs articulaires ni de convulsions dans ses antécédents ni rien qui puisse faire penser à une scarlatine fruste.

Elle ne se plaint d'aucun trouble fonctionnel, s'essoufflerait peut-être plus facilement que ces camarades d'école.

L'examen montra un souffle systolique de la base accompagné d'un frémissement et un souffle diastolique.

Le souffle systolique a son maximum au creux sus-sternal et se propage très loin dans les vaisseaux du cou où il est au moins aussi intense que dans la région précordiale, il est encore entendu dans les deux fosses sus-épineuses et à l'épine de l'omoplate. On le perçoit très bien dans les deux premiers espaces intercostaux et il est légèrement plus fort à droite.

A gauche au 2ème espace intercostal, on entend un souffle diastolique doux, débutant à la fin du 2ème bruit d'intensité décroissante.

Ce souffle n'est plus entendu plus bas.

Le thrill est très nettement perçu au creux sus-sternal et on le sent le long des gros vaisseaux du cou.

La tension artérielle était de 12,5 pour la maxima, de 7 pour la minima avec un indice oscillométrique de 2,5 au M.S., de 3 au M.I.

Il n'y avait pas de zone silencieuse supra-minimale.

La radioscopie mit en évidence une hypertrophie modérée mais nette du ventricule gauche; il n'y avait pas de calcification sigmoïdienne visible. L'électrocardiogramme était normal.

Nous avons pu joindre récemment cette malade qui travaille comme bonne à tout faire dans une boulangerie. En dehors d'un léger essoufflement, l'affection semble tout à fait bien tolérée. Les signes sthétacoustiques ne se sont pas modifiés.

	N° de l'obs.	Age de découverte du souffle.	Age actuel du malade.	Maximum du souffle	Propagation du souffle	T.A.	Zone silencieuse	Ind. oscil.
R. Paulette I	2 m	17 A	2ème E.I.D.	Thorax, creux sus-sternal vaisseaux du cou, Fosse sus-épineuse droite	II 6	+ 3		
H. Andrée 2	4 m	16 A	1er E.I.G.	1er E.I.D., Aire précordiale. Creux sus-sternal, Fosses sus-épineuses	11,5 6	5		
R. Alain 3	Nais.	5 A ½	1er E.I.D.	Pointe, creux de l'aisselle Hémithorax droit, vaisseaux du cou, Fosse sus-épin. droite	9,5 6	+ 2		
A. Raymond 4	Nais.	14 A	2,3,4è E.I.G.	1er E.I.D., creux sus-sternal, Fosses sus-épineuses	9 6	+ 3,5		
V. Joelle 5	9 m	2 A ½	2ème E.I.D. & G	Vaisseaux du cou, Fosses sus-épineuses, pointe	7 ?	+ ? ?		
B. J-Claude 6	16 m	12 A	1er E.I.E.	Creux sus-sternal, pointe Vaisseaux du cou	10 5	+ 5		
F. Maurice 7	17 m	16 A	Creux sus-sternal	Pointe, vaisseaux du cou Fosse sus-épineuse droite	10,5 6	+ 3,5		
V. Jacques 8	18 m	19 A	2ème E.I.D.	Aire précordiale - Fosses sus-épineuses	12 7	+ 4,5		
D. Paulette 9	2 A	37 A	2èmes E.I.D et G	1er E.I.D., Pointe, creux sus-sternal, vaisseaux du cou creux sus-claviculaire gauche, dos	13 5 18 5	+ 5 5		
F. Roger 10	2 A	8 A	2ème E.I.D.	2ème E.I.G.	? ?	? ?		
D. Paulette 11	Nais.	17 A	SS:2prem E.I.D SD:1er E.I.G.	Vaisseaux du cou, Fosses sus-épineuses, épine omoplate	12 7	2,5		

B I B L I O G R A P H I E

- BURGUIERES (E-E) - Des vices de conformation des orifices du coeur, considérés comme cause des maladies de cet organe.
Thèse de Paris 1841.
- BERNUTZ (G) - Persistance du canal artériel.
Archives générales de Médecine; XX; 415-1849.
- BLIN (M.L.) - Endocardite valvulaire et cavitaire chez un enfant de 5 ans - Déformations et adhésions congénitales des valves aortiques - Rétrécissement de l'orifice aortique. Bulletins de la Soc. Anat. XXIV, 819 - 1854.
- ALMAGRO (Manuel de) - Etude clinique et anatomopathologique de la Persistance du Canal Artériel - Thèse de Paris 1862.
- PEACOCK and GREENFIELD - Maladies congénitales des Valves Aortiques - British Medical Journal, II, 541, 1872. Cité par Haranger, Thèse de Paris 1882.
- PEACOCK (J.) - On malformations of the aortic valves as a cause of disease - Monthly Journal of Medical Science, XVI, , 1843.
- GAIRDNER (W-T) - Cardiac lesions perhaps in part congenital - Secondary embolisms in spleen and kidneys. British Medical Journal I - 428 - 28 march 1874.
- HARANGER (F.) - De l'endocardite congénitale du coeur gauche, quelques anomalies valvulaires et d'orifice de nature non inflammatoire.
Thèse de Paris 1882.
- LEFEBVRE (E) - Essai sur l'insuffisance aortique chez les enfants - Thèse de Paris 1886.
- BRUNO WOLF - Congenitale Aorten Stenosen - Inauguration Dissertation - Berlin 1899.
- DONZELLO (G). - Un caso di stenosi aortica pura. Gazzeta degli Ospedali e delle cliniche, XXIV-I; 631; 17 Maggio 1903.

- TONDI - La sténose aortique pure - Gazetta degli ospedali 20 février 1908 - Compte-rendu par Ch. LAUBRY dans Archives des Maladies du coeur et des vaisseaux - Année 1908; 593; 1908.
- WEIL (E) et MOURIQUAND (G) - Rétrécissement Aortique d'origine congénitale avec persistance du canal artériel et anomalies pulmonaires et spléniques - Lyon Médical, CX; 1274; 14 juin 1908.
- RAUCHFUSS - Gerrhard Handbuch des Kinderhankheiten; IV; ; 1878.
- GALLAVARDIN (L) - Du rétrécissement aortique pur non rhumatismal des jeunes sujets et de son analogie avec le rétrécissement mitral de Duroziez - Lyon Médical; CXII; 186; 31.I.1909.
- Le rétrécissement aortique pur non rhumatismal des jeunes sujets - La Presse Médicale, XXIX; 224; 19 mars 1921.
- GRAVIER (M-L) - Syncopes d'effort solitaires au cours du rétrécissement aortique pur non rhumatismal - Le Journal de Médecine de Lyon-I; 631; 20 sept. 1934.
- Syncopes d'effort au cours d'accès angineux et rétrécissement aortique. Le Journal de Médecine de Lyon; II; 615; 20.9.36.
- GRAVIER (M-L) et TOURNIAIRE (A). - Le rétrécissement aortique non rhumatismal des jeunes sujets, a propos d'une observation anatomo-clinique - Lyon Médical CLV; 605; 19 mai 1935.
- TOURNIAIRE (A). Le rétrécissement aortique non rhumatismal des jeunes sujets - Thèse Lyon 1928.
- ROUBIER (Ch) et TOURNIAIRE (A) - A propos d'un cas de rétrécissement aortique non rhumatismal chez un jeune sujet : Considérations étiologiques, radiologiques anatomo-pathologiques - Lyon Médical; Année 1928; 11.II.1928.
- CLERC (J) - Contribution à l'étude du rétrécissement aortique. Quelques observations anatomo-cliniques - Thèse de Lyon 1935.

- LAUBRY (C) et PEZZI (C) - Traité des Maladies Congénitales du Coeur; p. 230-238; I vol. Baillière Paris 1921 - et Bulletin Société Médicale des Hôpitaux de Paris - Juin 1914.
- ABBOT (Maud E) - On the incidence of bacterial inflammatory processus in cardio-vascular defects and on malformed semi-lunar cusps Annals of Clinical Medicine; IV; 189; n°3 1925.
- Congenital Cardiac Disease; I vol. Lea and Febiger 1927 -
- On the relative incidence and clinical significance of a congenitally bicuspid aortic valve.
- Contributions to the Medical Science in Honor of Dr Emmanuel Libman; XXXII; 38; International Press New-York, 1932.
- Atlas of congenital Cardiac Disease. I vol. American Heart Association New-York 1936.
- KEITH (Sir Arthur) - Lecture on the Fate of the Bulbus Cordis in the Human Heart - The Lancet, Année 1924-2, 1266, N du 20th december 1924.
- TAUSSIG (H) - Congenital Malformations of the heart - 1 vol. Commonwealth Fund, New-York 1947.
- WHITE (P-D) - Heart Disease - 1 vol. Mac Milan New-York 1949.
- DONZELOT (E), EMAM ZADE (A-M), HEIM de BALSAC (R), ESCALLE (J-E) et METIANU (C) - Considérations générales sur 314 cardiopathies congénitales - Le Monde Médical, Année 1947-1949; 193; Avril 1949.
- LENEGRE (J) et MATHIVAT (A) - Le rétrécissement aortique calcifié: A propos de 55 observations personnelles - La Semaine des Hôpitaux de Paris, Année 1944; 315; 31.12.44.

- BABEAU (P) - A propos de l'origine congénitale dans le rétrécissement aortique pur. Archives des Malades du Coeur et des Vaisseaux; Année 43-44; 15 janv-Fév. 1943.
- AYOUSA ABDEL AZIZ ZAKI - Description de la lésion du rétrécissement aortique orificiel d'origine congénitale ou rétrécissement de l'aorte à son origine - Mémoire pour le titre d'Assistant Etranger Paris 1949.
- LIAN (C) - Traité de Pathologie Médicale de Sergent - Vol. IV, 328, Paris 1922.
- LIAN (C) et BARAIGE () - La constante systolodiastolique - Arch. des Mal. du Coeur, XVII, 241, n° 3 Mars 1934.
- LIAN (C) et GEISMAR - Importance du signe de la zone silencieuse supra-minimale dans le diagnostic du rétrécissement aortique pur ou associé à l'insuffisance aortique. La Presse Médicale n° 58, 1141, 22 juillet 1939.
- LIAN (C) et GIRAULD (A) - La zone silencieuse supra-minimale, signe du rétrécissement aortique et des rétrécissements artériels en général - Arch. des Mal. du Coeur et des Vaisseaux p. 135, 1944.
- LIAN (C) GOLBLIN (V) et BARAIGE - Diagnostio et valeur sémiologique de l'allongement et du raccourcissement de la systole ventriculaire, la constante systolodiastolique - La Presse Médicale n° 39, , 16 mai 1934.
- LIAN (C), MINOT (G), WELTI (J-J) - Phonocardiographie Auscultation Collective (Acoustique, Technique Clinique) - 1 vol. Masson et Cie Paris, 1941 -
- VAQUEZ (H) et BORDET (E) - Radiologie du coeur et des vaisseaux de la base - 1 vol. Baillière Paris - 1928.
- DAILHEU (P) - L'électrocardiogramme dans le rétrécissement aortique orificiel - Thèse de Paris 1943.

ROUTIER (D) et DAILHEU-GEFFROY (P) - L'électrocardiogramme dans la sténose aortique orificielle - Archives des Maladies du Cœur et des Vaisseaux ; Année 1944 ; p.I 1944 -

FROMENT (R), GONIN (A), GUINET (P), VIGNON (G) L'angor des sténoses aortiques : à propos de 3 cas anatomo-cliniques - Le Journal de Médecine de Lyon - Année 1945 ; 757 ; 5 décembre 1945.

FROMENT (R) et GONIN (A) - Traité de Médecine ; IX ; 777 ; Masson et Cie Paris 1948.

GRENET (H) - La Maladie de Bouillaud (Rhumatisme articulaire et formes extra-articulaires) 1 vol. Vigot Frères, Paris - 1950.

COOPER ROSE -

VIERORDT -

